



TITLE:

後腹膜に発生した Hemangiopericytomaの1例

AUTHOR(S):

藤井, 靖久; 増田, 光伸; 広川, 信; 松下, 和彦; 朝倉, 茂夫

CITATION:

藤井, 靖久 ...[et al]. 後腹膜に発生したHemangiopericytomaの1例. 泌尿器科紀要 1992, 38(7): 811-815

ISSUE DATE:

1992-07

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/117602>

RIGHT:

後腹膜に発生した Hemangiopericytoma の 1 例

藤沢市民病院 (部長: 広川 信)

藤井 靖久, 増田 光伸, 広川 信

藤沢市民病院中検病理

松 下 和 彦

朝倉泌尿器科医院

朝 倉 茂 夫

A CASE OF HEMANGIOPERICYTOMA IN THE PELVIC RETROPERITONEUM

Yasuhisa Fujii, Mitsunobu Masuda and Makoto Hirokawa

From Department of Urology, Fujisawa City Hospital

Kazuhiko Matsushita

From the Department of Pathology, Fujisawa City Hospital

Shigeo Asakura

From the Asakura Clinic

A case of hemangiopericytoma in the pelvic retroperitoneal space is described. A 54-year-old-male had a retroperitoneal mass which had been incidentally detected during evaluation of microscopic hematuria. The pelvic arteriogram revealed an extremely hypervascular mass at the arterial phase and intensive, longlasting and well-demarcated tumor stain at the capillary phase, which were characteristic of hemangiopericytomas. Resection of the tumor was difficult due to a well developed vessel mesh around the tumor and adhesion to the surrounding tissues. The tumor weighed 45 g. The patient has remained free of disease for 29 months postoperatively. Since histopathological malignant features of hemangiopericytoma are still obscure, long term and close follow up is important.

(Acta Urol. Jpn. 38: 811-815, 1992)

Key words: Hemangiopericytoma, Retroperitoneal tumor

緒 言

Hemangiopericytoma は、毛細血管周囲の血管外皮細胞 (pericyte) に由来する腫瘍で、「血管外皮細胞腫」、「血管外被細胞腫」、「血管周皮細胞腫」、「血管外膜細胞腫」などと称されている。本腫瘍は、毛細血管の存在する全身のいたる所に発生がみられるが、後腹膜腔に発生するものは比較的少ない。顕微鏡的血尿の精査中、偶然発見された後腹膜原発の 1 例を経験した。

症 例

患者: 54歳, 男性

主訴: なし

家族歴・既往歴: 特記事項なし

現病歴: 1988年 8 月に健康診断で顕微鏡的血尿を指摘され、当院を受診した。IVP で、膀胱の右側に円形の腫瘤影があり、右下部尿管が内上方へ偏位している所見が偶然観察された。CT 検査で膀胱の右後方、直腸の右側に、7×3.5 cm 大の軟部腫瘤がみられ (Fig. 1), 入院となった。

入院時身体所見: 腹部所見, 泌尿器科的所見とも異常なし。

検査所見: 血沈 3 mm/hr. 一般の血液検査, 血液生化学検査, 血清学的検査で特に異常なし。尿検査, 異常なし。腫瘍マーカーは, NSE, CEA, SCC 抗原,

TPA, 血中カテコールアミンいずれも正常域であった.

放射線検査所見・血管造影検査では, 右内腸骨動脈領域に 4 cm 大の, きわめて豊富な新生血管を有する腫瘤像が描出された (Fig. 2A). 非常に腫瘍濃染が強く, 腫瘍血流時間の長い特徴的な像であった (Fig. 2B).

手術所見: 血管成分の豊富な後腹膜腫瘍の術前診断で1989年4月4日, 腫瘍摘出術を施行した. 腫瘍は, 膀胱の右後方で直腸の側壁に接して円筒状であり, 血管が豊富で薄い被膜につつまれていた. 摘出は, 周囲

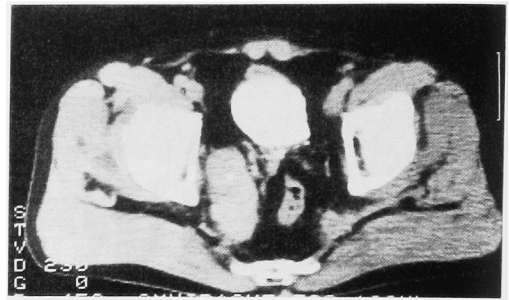


Fig. 1. Enhanced CT scan showing a 7×3.5 cm soft tissue mass to the right of rectum.

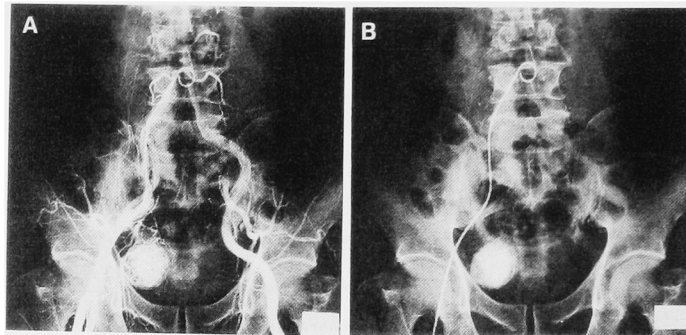


Fig. 2. Characteristic features of pelvic arteriograms. An extremely hypervascular mass supplied mainly from right internal iliac artery at the arterial phase (panel A) and an intensive, longlasting and well-demarcated tumor stain at the capillary phase (panel B).

との強い癒着があって容易でなかった. 400 ml の出血量をみた. 摘出腫瘍は大きさ 7.5×3.5×2.5 cm, 重量 45 g であった. 摘出標本の剖面は, 肉眼的には淡褐色で sponge 様であった.

病理組織学的所見: 多数の毛細血管および拡張した小血管と. それを取り巻く卵型から紡錘形の pericyte 様の腫瘍細胞の増殖からなり, hemangiopericytoma の像であった. 分裂像はごく稀であり, 出血, 壊死はみられなかった (Fig. 3).

悪性腫瘍に準じて, 経過を厳重に観察しているが, 術後2年5カ月間, 再発と転移をみとめない.

考 察

Hemangiopericytoma は, Stout & Murray¹⁾ により1942年に報告された血管性腫瘍で, 多数の毛細血管の外側に, 血管外皮細胞 (pericyte) 由来の腫瘍細胞が増殖するのが特徴である. 本腫瘍は毛細血管の存在する全身のいたる場所に発生がみられる. Enzinger²⁾ の 106 例の集計によれば, 下肢に発生したものが 37例 (35%), 後腹膜および骨盤腔26例 (25%), 頭頸

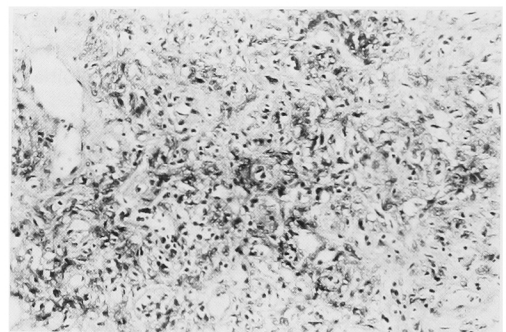


Fig. 3. Histological picture. Tumor consists of numerous capillary-sized and partially dilated vessels, which were surrounded by ovoid or spindle shaped neoplastic pericytes. (Hematoxylin and eosin stain. Reduced from ×100).

部17例 (16%), 体幹部 15 例 (14%), 上肢11例 (10%) で, 多くが筋肉内, 筋膜, 骨膜などの深部組織に発生している. 本邦での後腹膜原発例は, 鈴木ら³⁾ によると88例中10例 (11%), 田中ら⁴⁾ によると210例中16例 (8%) で, 欧米に比べ, 発生頻度はやや低い.

また Hemangiopericytoma は、後腹膜腫瘍のうちで、Lane⁵⁾ の90例の集計で2例 (2.2%), 斉藤ら⁶⁾ の243例の集計で7例 (2.9%) と、稀である。自験例は本腫瘍の後腹膜原発例として、本邦37例目⁷⁻¹⁴⁾である。

Fig. 4 に男女別患者と転移症例の年齢分布を示す。

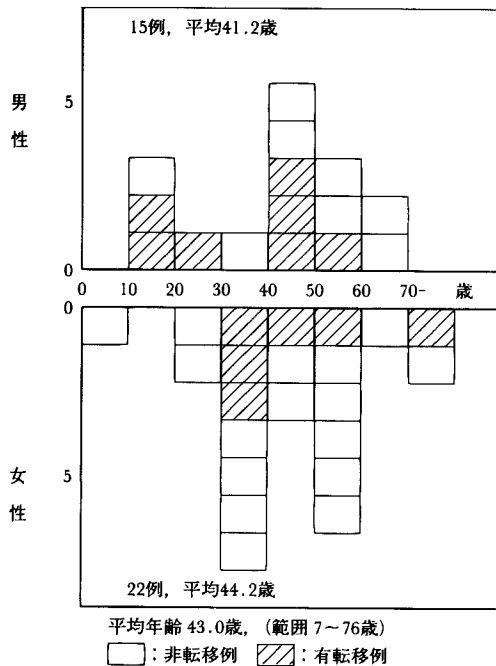


Fig. 4. Age and sex distribution of 37 retroperitoneal hemangiopericytomas reported in Japan.

男性は15例、女性は22例であり、女性にやや多い傾向がみられた。年齢は、7歳から76歳に分布し、平均43.0歳で、30代から50代に多発している。一般的な悪性腫瘍と比べると、若い年代に多く老人に少ない傾向をみとめた。症例数が少ないため有意ではないが、転移率は、男性で47%、女性で27%と男性に高い傾向にあった。男女とも、年齢と転移率に有意な関係はみられなかった。

本腫瘍の摘出重量は、記載のあった17例をみると、45g (自験例) から1,570g、平均647gである。症状について記載のある34例中20例 (58.9%) が、このように非常に大きくなってから、腹部腫瘍として発見されている。これに腰腹部痛 (10例, 29.4%), 排尿困難 (4例, 11.8%), 下肢痛 (3例, 8.9%) などが続いている。これらは一般の後腹膜腫瘍と同様で、後腹膜腔の占拠性病変による症状である⁶⁾。特異な臨床例として、低血糖性の昏睡を主訴とする2例^{9,10)}が報

Table 1. Tumor size in 30 retroperitoneal hemangiopericytomas

最大径 (cm)	報告数	有転移例数
4.9	0	
5 - 9.9*	12	3
10 - 14.9	12	4
15 - 19.9**	4	1
20 -	2	2
計	30	10

平均最大径 12.4 cm (範囲 6 - 25 cm)

*: 手拳大1例, **: 小児頭大1例含む

告されている。低血糖を伴った Hemangiopericytoma は欧米でも約10例の報告があり、これらはいずれも後腹膜もしくは腎に発生した大きな腫瘍である。原因は、インスリンと代謝活性の類似した作用の強い物質の分泌によると推定されている¹⁵⁾。腫瘍の最大径および転移率との関係について、記載のあった30例を Table 1. にまとめた。最大径は、6 cm から 25 cm で、腫瘍の大きさと転移率に有意な関係はみられなかった。Hemangiopericytoma 全体では、平均の 6.5 cm より大きいものでそれ以下のものより予後が悪いとの報告²⁾がある。今回集計した後腹膜原発の症例はいずれも 6 cm 以上であり、予後の悪い群に入る。

本腫瘍は血管系の細胞由来で著明な血管増生を伴うこと、一方他の後腹膜腫瘍は乏血管性のものが多いことが診断の上で手掛かりとなる。CT は本腫瘍の診断に有効で、CT 上造影剤でよく増強される後腹膜腫瘍は、本腫瘍か Hemangioma が考えられる⁵⁾。鑑別診断にもっとも有用なのは血管造影で、本腫瘍は怒張、蛇行の著しい、豊富な血管新生像を有し、Yaghamai¹⁶⁾は、数本の栄養血管が腫瘍内および周囲に放射状に分枝し、長時間の境界明瞭な tumor stain がみられることが特徴的であると述べている。自験例も典型的な血管像を呈していた。

最終診断は病理学的検索によりなされ、診断のポイントは、鍍銀染色で、腫瘍細胞が vascular reticulin sheath の外側に位置することを確認することである。毛細血管相互の間隙は、腫瘍細胞が占めることもあり、また結合組織成分が優勢であることもあり、腫瘍細胞の形はさまざまで、平滑筋様、紡錘形、上皮細胞様あるいは円形などの形態をとる¹⁷⁾。しかし病理組織学的にも良性、悪性の区別をすることは困難である。

治療は、腫瘍の完全切除が第一で、腫瘍をおおう被膜ごと切除することが、局所の再発を防ぐうえで重要である。容易に剝離可能なものもあるが、高度に癒着しているものもあり、治療記載のあった35例のうち5

例が完全に切除できていない。大出血をみた報告^{3,7)}も散見される。自験例も小さなものであったが、周囲と強く癒着し易出血性であったため、摘出は容易でなかった。安易に手術するのは危険で、輸血の十分な準備が必要である。巨大な Hemangiopericytoma に対し、Smith ら¹⁹⁾、Smullens ら²⁰⁾は、術前に腫瘍血管の embolization を行ってから切除した経験を述べ、その有効性を強調している。

本腫瘍で悪性の経過をとったものは、Backwinkel ら²¹⁾は52.2%、Binder ら²²⁾は73%と報告しており、予後は良好でない。集計した本邦の報告例は、ほとんどが2年以内の観察であるにもかかわらず、37例中13例(35%)に転移(肺6例、肝5例、リンパ節、骨がそれぞれ3例)がみられている。長期の追跡で再発転移率はさらに高くなることが予想されることから、他の治療を併わせた集学的治療も考慮すべきである。

放射線治療が有効であるという論文は少なくない²³⁾。Staples ら¹⁸⁾の報告では、手術で完全に切除されたと思われた7例のうちで1例のみが腫瘍なしで生存し、完全に切除できなかった3例を含む4例の術後の放射線治療で全例が腫瘍なしで生存しており、放射線治療の有効性が述べられている。一方で Backwinkel ら²¹⁾は、5年生存率は外科的治療のみで53.1%、放射線療法のみで13.3%、外科的および放射線治療の併用で33.3%であり、放射線治療による予後の改善はないとしている。化学療法については、欧米で adriamycin を中心とした regimen での有効性を認める報告²⁴⁾が散見されるが、否定的な論文が多い。

稿を終るにあたり、御校閲をいただいた恩師大島博幸東京医科歯科大学教授に感謝いたします。本論文の要旨は第465回日本泌尿器科学会東京地方会にて発表した。

文 献

- 1) Stout AP and Murray MR: Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring Zimmerman's pericytes. *Ann Surg* **116**: 26-33, 1942
- 2) Enzinger FM and Smith BH: Hemangiopericytoma; An analysis of 106 of cases. *Hum Pathol* **7**: 61-82, 1976
- 3) 鈴木 博, 佐藤孝臣, 葛西森夫, ほか: 血管周皮細胞腫。癌の臨床 **22**: 890-898, 1976
- 4) 田中 肇, 長山正義, 寺島 寛, ほか: 骨盤腔内後腹膜部発生 Malignant Hemangiopericytoma の1例と本邦集計例の検討。日臨外医会誌 **45**: 345-350, 1984
- 5) Lane RH, Stephens DH and Reiman HM: Primary retroperitoneal neoplasms: CT findings in 90 cases with clinical and pathologic correlation. *AJR* **152**: 83-89, 1989
- 6) 斉藤和男, 古畑哲彦, 小川勝明, ほか: 後腹膜腫瘍の6例。日泌尿会誌 **79**: 918-924, 1988
- 7) 桜本敏夫, 矢尾正祐, 福島修司, ほか: 骨盤内後腹膜腔に発生した Hemangiopericytoma の1例。泌尿紀要 **35**: 131-136, 1989
- 8) 坂本美一, 武田和司, 渥美哲至, ほか: 後腹膜腫瘍 hemangiopericytoma による低血糖昏迷の1例。日内会誌 **68**: 328, 1979
- 9) Yasuda Y, Sakamoto Y, Takada K, et al.: Retroperitoneal hemangiopericytoma associated with hypoglycemia: Report of a case. *Jpn J Surg* **9**: 350-358, 1979
- 10) 石黒 望, 田内美津子, 清水一夫, ほか: 低血糖症状とインスリン様活性高値を伴った hemangiopericytoma の1症例。日内会誌 **75**: 559-562, 1986
- 11) 藤井博昭, 松野吉宏, 相沢 幹, ほか: 巨大な後腹膜 Hemangiopericytoma の1症例。病院病理 **5**: 137, 1987
- 12) 打林忠雄, 三原信也, 久住治男, ほか: 後腹膜血管周皮細胞腫。臨泌 **42**: 71-74, 1988
- 13) 上島成也, 片岡喜代徳, 松田久雄, ほか: 骨盤内 Hemangiopericytoma の1例。日泌尿会誌 **80**: 461, 1989
- 14) 吉野吾朗, 甲田安二郎, 金丸 仁, ほか: 骨盤内後腹膜腔に発生した血管周皮細胞腫(Hemangiopericytoma)の1例。日臨外医会誌 **50**: 1652, 1989
- 15) Benn JJ, Firth RGR and Sonksen PH: Metabolic effects of an insulin-like factor causing hypoglycaemia in a patient with a haemangiopericytoma. *Clin Endocrinol* **32**: 769-780, 1990
- 16) Yaghamai I: Angiographic manifestation of soft-tissue and osseous hemangiopericytomas. *Radiology* **126**: 653-659, 1978
- 17) Stout AP: Hemangiopericytoma. *Cancer* **2**: 1027, 1949
- 18) Staples JJ, Robinson RA, Wen BC, et al.: Hemangiopericytoma-the role of radiotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* **19**: 445-451, 1990
- 19) Smith RB, Machleder HI, Toubas P, et al.: Preoperative vascular embolization as an adjunct to successful resection of large retroperitoneal hemangiopericytoma. *J Urol* **115**: 206-208, 1976
- 20) Smullens SN, Scotti DJ, Osterholm JL, et al.: Preoperative embolization of retroperitoneal hemangiopericytomas as an aid in their removal. *Cancer* **50**: 1870-1875, 1982
- 21) Backwinkel KD and Diddams JA: Hemangiopericytoma. *Cancer* **25**: 896-901, 1970
- 22) Binder SC, Wolfe HJ and Deterling RA Jr: Intraabdominal hemangiopericytoma: Re-

- port of four cases and review of literature.
Arch Surg **107**: 536-543, 1973
- 23) 西村一男, 小川 修, 中川 隆, ほか: 放射線治療が著効を示した 後腹膜腔 Hemangiopericytoma の 1 例. 泌尿紀要 **30** 809-815, 1984
- 24) Wong PP and Yagota A . Chemotherapy of malignant hemangiopericytoma. Cancer **41**: 1256-1260, 1978
- (Received on September 25, 1991)
(Accepted on December 4, 1991)